



Кафедра: Балалар аурулары

**Тақырыбы: Эритроциттердегі глюкоза-6-
фосфатдегидрогеназа жетіспеушілігіндегі
гемолитикалық анемия**

Орындаған: Исмагулова Ж. А

Факультет: ЖМ

Тобы: 13-026-2

Қабылдаған:

Жоспар:

- КІРІСПЕ
- Негізгі бөлім
- ✓ Глюкоза-6-фосфатдегидрогеназа ферментіне сипаттама
- ✓ Клиникалық көрінісі
- ✓ Диагностикасы
- ✓ Емі
- Пайдаланылған әдебиеттер



Кіріспе

- Ең алғаш 1926 жылы малярияға қарсы дәрі примахинды қабылдаған науқастар қатарынан бірнеше күннен кейін эритроциттердің бұзылысы, сарғаю, гемоглобиннің төмендеуі байқалды. Бұл жағдайдың себебі тек 1956 жылы ашылды, яғни бұл НАДФ-ты синтездейдін Г-6-ФДГ жетіспеушілігіне байланысты екені анықталды. НАДФ-ң эритроциттердегі негізгі рөлі глутатионды қалыптастыру. Глутатион жетіспеушілігі және дәрілік заттар эритроциттердің бұзылыстарына алып келеді. Сонымен қатар глутатион жетіспеушілігі клетка мембраналарына әсер ететін токсикалық заттардың түзілуіне алып келеді

Гемолитикалық анемия

- Бұл аурудың басты негізі—өнімсіз эритропоэз, яғни эритроциттер өмірінің қысқаруы.
- Л.И.Идельсон бұл ауруларды екі топқа бөлді.
- 1) Отбасылық, іштен болатын гемолитикалық анемиялар-гендік, іштен болатын эритропатиялар. Негізгі себебі-мембрана ферменттер жүйесінің жеткіліксіздігі Hb құрамының өзгерістері.
- 2) жүре пайда болған гемолитикалық анемиялар (қарсы денелер, механикалық, химиялық, паразитарлық, токсиндер әсерінен эритроциттердің бұзылысы)

Глюкоза-6-

фосфатдегидрогеназа


- Г-6-ФДГ көмірсуғалмасу ферментінің мөлшерде эритроциттерде кездеседі. Осы ферменттің болмауынан гемоглобиннің функциясы бұзылады. Г-6-ФДГ туа пайда болған жеткіліксіздігі энзимопатияларға байланысты және клиникалық көрінісі гемолитикалық анемиялар түрінде көрінеді.

Эритроциттерде Г-6-ФДГ жетіспеушілігінен дамитын

- **Гемолитикалық анемия**
Г-6-ФДГ жетіспеушілігінен дамитын гемолитикалық анемия-бұл кең таралған эритроциттерде Г-6-ФДГ жетіспеушілігіне байланысты дамитын тұқымқуалайтын ауру. Гемолизге алып келетін дәрілік заттармен (сульфаниламидтер, нитрофурандар, аскорбин қышқылы, салицилат, хинин) және басқада факторлардың (стресс, қосалқы аурулар) әсер етуіне байланысты дамиды. Гемолитикалық кризден кейін көптеген науқастардың эритроциттерінде ГЕЙНЦ денешіктерінің (клетка қалдықтары) үлкен мөлшері табылған.

Эритроциттерде Г-6-ФДГ жетіспеушілігінен дамидын гемолитикалық анемия

- Ферменттің жетіспеушілігі Х-хромосомамен беріледі. Көбіне ер балалар ауырады. Ер балалар бұл ақауды анасының Х хромосомасынан алады, ал қыздар анасы мен әкесінен алады.
- Бұл патология көбіне қандас некелер арасында кездесу жиілігі жоғары. қл жағдайда қыздарда екі Х хромосоманың да ақауы болады.



□ Сонымен қатар Г-6-ФДГ жетіспеушілігінен дамитын гемолитикалық криз инфекциялық ауруларда (грипп, сальмонеллез, вирусты гепатит) дамиды.

Клиникалық көрінісі

- Дәрілік затты қабылдағаннан кейін 2-3 күні дамиды. Басында көздің аздап сарғаюы, зәр қоңыр бола бастайды. Егер осы уақытта дәріні қабылдауды доғарса адамда ауыр гемолитикалық криз дамымайды. Ал 4-5 күндері гемолитикалық криз ауыр болады. Бұл кезде зәрдің түсі қара болады, гемоглобин деңгейі 20-30 г \ л дейін төмендейді.

Клиникалық көрінісі

- Температура көтеріледі;
- Бас ауруы;
- Лоқсу;
- Кей кезде понос;
- Ентігу
- Қан қысымы↓;
- Жиі көкбауыр үлкеюі;
- Кей кезде бауырдың үлкеюі байқалады;



Диагностикасы

- **Қан сынағы**: қанды зерттеу кезінде ретикулоциттердің жоғарлағаны байқалады; лейкоциттердің мөлшері жоғарылайды, әсіресе балаларда өте жоғары болады ($100 \times 10^9 / \text{л}$); тромбоциттер өзгермейді, гемоглобин, эритроцит деңгейі төмендейді, Гейнц деншіктерінің үлкен мөлшері көрінеді.
- Зәр анализінде гемоглобинурия дамиды



- Жедел гемолитикалық кризде айыпты дәріні тиып, қанға глюкоза ерітіндісін жіберу;
- Ауыр түрінде қан құю керек;
- Нәрестелер гипербилирубинемия сында қан алмасытырылады.
- Рибофлавин
- Е витамині қолданылады



Қорытынды

- Балаларда гемолитикалық криз ересектерге қарағанда жиі болып келеді. Г-6-ФДГ айқын жетіспеушілігінде гемолитикалық криз бала дүниеге келе салысымен дамиды. Жаңа туған балалардың бұл гемолитикалық ауру анасы мен бала арасындағы иммунологиялық конфликтке байланысты емес. Бұл ауру ана мен бала арасындағы резус қайшылықтан дамидын гемолитикалық анемияға ұқсас келеді. Бұл кезде ауыр сарғаю, ОЖЖ зақымдануы байқалады.



Пайдаланылған әдебиеттер

- «Педиатрия» Б.Х.Хабижанов, С.Х.Хамзин
- «Детские болезни» Н.П.Шабалов ,Том-2
- «Детские болезни» Л.А.Исаевой, Москва
1997
- «Балалар хирургиясы» А.А. Дюсембаев,
К.С.Ормантаев